

BOYUN-DİL SENDROMU: Anatomo-elektrofizyolojik yaklaşım

Burhanettin Uludağ*, Yeşim Yetimalar*, Ali Akyol**, Cumhuri Ertekin*

Boyun-Dil Sendromu ani, keskin boyun rotasyonu ile ortaya çıkan aynı tarafta C2 dermatomunda ağrı, aynı tarafta dilde uyuşukluk, kabalaşma hissi ile belirgin sık rastlanılmayan bir ağrı sendromudur. 47 yaşında bir bayan hasta, 5 yıldır başını ani olarak sağa çevirdiğinde daima sol tarafta enseye, kulak arkası alana, ön boyun bölgesine yayılan yaklaşık 1 dakika süreli ağrı ve bununla eş zamanlı olarak aynı taraf dil yarısında hantallık, dilinin ağzının içine sığmama duyumu, disartri ve burun ucunda uyuşma yakınması ile literatürdeki 39. olgu olarak sunulmuştur. Klinik, laboratuvar ve elektrofizyolojik bulguları eşliğinde olgu ve boyun-dil sendromu anatomo-patolojisi tartışılmış, boyun rotasyonu sırasında C2 spinal sinirle birlikte spinal trigeminal traktusun da basıya uğradığı sonucuna varılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Boyun-dil sendromu, elektrofizyoloji, trigeminal sistem

Neck-tongue Syndrome: Anatomic and electrophysiological approach

The Neck-Tongue syndrome (NTS) is a rare syndrome characterized by pain in C2 dermatome and numbness in ipsilateral part of tongue during abrupt head rotation. This article presents a 47 year-old patient complaining pain in the left retroauricular area during sudden turns of head to the right hand side, simultaneous numbness in the tongue and the tip of nose and disartria. This patient is the 39th case with NTS in the literature. We conclude that the C2 spinal nerve is impaired together with the trigeminal tractus during head rotation in this patients.

Keywords: Neck-tongue syndrome, electrophysiology, trigeminal system

1980'de Lance ve Anthony 4 erişkin hastada kafanın ani rotasyon hareketleri ile ortaya çıkan, tek taraflı suboksipital ağrı ve dilde uyuşma, kabalaşma hissi ile belirgin klinik tabloyu Boyun-Dil sendromu olarak tanımlamışlardır. Yazarlar bu sendromu 2. servikal sinir köklerinin atlantoaksiyel mesafede kompresyonuna bağlamışlardır (8). Genellikle ani rotasyonel boyun hareketi ve ansa hipoglossusun kompresyonu ile dilde uyuşukluk, kabalaşma, 2. servikal köklerin basısı ile bu dermatomal alanda ağrı, yanma duyumu oluşmaktadır (1,8).

Literatürde bildirilmiş klasik olgulardaki temel yakınma genellikle boynun ani dönme hareketlerinde tek taraflı ense, kulak arkası, bazen mandibula komşuluğunda ve trakea komşuluğuna kadar olan bölgeye yayılan ağrı, yanma, aynı taraftaki dil yarısında uyuşukluk, kabalık duyumu şeklindedir. Ağrı süresi saniyeler, en çok

bir kaç dakikadır. Bazı hastalarda bunlar dışında, ipsilateral kulakta basınç hissi, dizartri, nazal konjesyon, sialore, üst ekstremitelerde ulnar duyuşal alanda parestezi (5), sol elde tonik spazm (9), dilde psödoatetoz (10) gibi yakınmalar da bildirilmiştir. Bunlar esas yakınmalarla eş zamanlıdır. Bildirilmiş olgular 10 ile 61 yaş arasında değişmektedir. Etyoloji olarak olguların önemli bir kısmında radyolojik herhangi bir patoloji gösterilememektedir. 2. servikal sinirin basıya uğradığı, atlantoaksiyel subluksasyon, servikal vertebra anomalileri, atlantoaksiyel eklem artritisi saptanabilen patolojilerdir (8,10,13).

Boyun-Dil sendromunun tedavisinde konservatif önlemler genellikle yeterli olabilmektedir. Atlantoaksiyel bölgeye lokal anestetik ve steroid enjeksiyonu, servikal kollar uygulamasından yararlanabilmektedir. Teclaviye dirençli olgularda atlantoaksiyel füzyon, C2 spinal sinir rezeksiyonu gibi cerrahi yöntemler kullanılmaktadır (4,8).

* Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, İZMİR

** Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

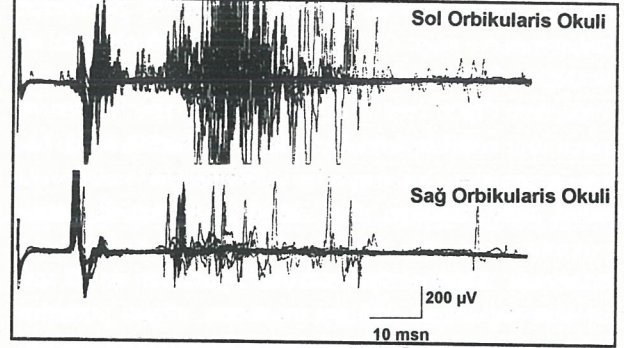
Sendromun tanımlanmasından bu yana taranabilen literatürde 38 olgu bildirilmiştir. Burada sunduğumuz 39. olgudur. Olgumuz klasik semptomlar dışında geçici dizartri ve daha önce hiç tanımlanmamış olan burun ucunda uyuşma yakınması getirmektedir.

HASTA

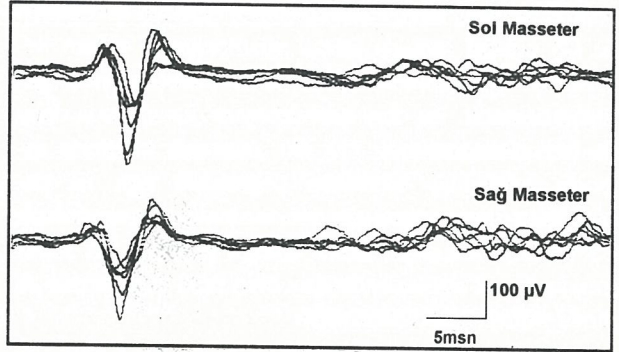
47 yaşında, kadın, ev hanımı olan hasta 5 yıldır başını ani olarak sağa çevirdiğinde en çok 1 dakika süreli, solda alt-orta servikal bölge, subokspital, oksipital, retroauriküler alanda ağrı, yanma, dilde ağırlık, döndürememe, burun ucunda uyuşma yakınmaları ile başvurdu. Özgeçmişinde servikal travma veya sistemik bir hastalık öyküsü yoktu. 3 yıl önce boyun bölgesine vuran ağrıları nedeni ile yapılan tetkiklerde nodüler guatr saptanması ile subtotal tiroidektomi operasyonu geçirmişti. Hastanın yapılan sistemik ve nörolojik bakışı olağan bulundu. Servikal boyun hareketlerinde herhangi kısıtlılık ve ağrı saptanmadı. Laboratuvar incelemede hemogram, sedimentasyon, rutin kan biyokimyası normal sınırlarda bulundu. ASO, CRP, Latex ve RF (-) idi. Antero-posterior, lateral, sağa ve sola rotasyon, öne fleksiyon postürlerinde elde edilen servikal radyografilerde atlanto-aksiyel eklem ilişkisi normal, C5-6 vertebral aralık daralmıştı. Servikal MRG'de yine atlanto-aksiyel eklem ve mesafe normal bulundu. Beyin sapı ve medulla spinalis normaldi.

Hastanın elektrofizyolojik incelenmesinde; her iki yanda, C2-3 myotomlarından innerve sternokleidomastoid kas (SKM) ve C2-3 düzeyindeki paravertebral derin yerleşimli kasların iğne EMG'sinde denervasyon ve nörojenik tutuluş özellikleri saptanmadı. Her iki yanda N. Aksessoriusun maksimal elektriksel uyarımı ile SKM ve Trapezius kaslarına motor iletim normal sınırlarda bulundu. Göz kırma refleksi her iki orbikularis okülü kasından iğne elektrod ve supraorbital sinir elektrik uyarımı ile elde edildi. İki tarafta normal latanslı R1 ve R2 yanıtları saptandı (Sol R1:9.4 msn, R2:27 msn, Sağ R1:9.6 msn, R2:27.6 msn) (Resim 1). Her iki masseter kasında monopolar yüzeysel elektrod kayıtlaması ve çene üzerine EMG cihazını tetikleyebilen elektronik bir çekiç (DISA) aracılığı ile masseter refleksi (jaw jerk) elde edildi (her iki yanda 6.5 msn latanslı yanıtlar) (Resim 2). Ayrıca hastaya daha önce yöntemi Uludağ ve Ertekin tarafından tanımlanan SKM kas refleksi uygulandı (12). Sağ N. Aksessoriusun motor eşik üstü maksimal elektrik uyarımı ile sol SKM kasta konsantrik iğne elektrod aracılığıyla elektromyografik kayıtlama yapıldı. 18.9 msn de başlayan erken, 35 msn de başlayıp daha uzun süren geç bir yanıt elde edildi. Aynı yöntem sağ SKM kasta uygulandığında erken latanslı yanıtların burada gözlenmediği ancak 35-40 msn arasında başlayan sol SKM kastaki yanıtla göre daha

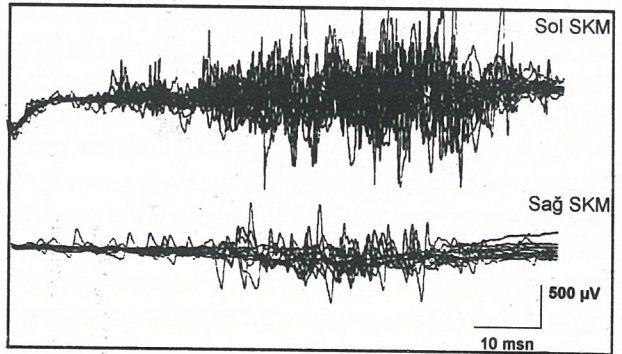
az yoğunlukta olan geç refleks yanıt saptandı (Normal değer 41.5 ± 13.5 msn) (Resim 3). Beyin sapı işitsel uyarılmış potansiyelleri normal bulundu.



Resim 1 : Göz Kırma Refleksi



Resim 2 : Masseter Refleksi



Resim 3 : Sternokleidomastoid Kas Refleksi

TARTIŞMA

Boyun-Dil sendromunun semptomatolojisindeki temel özelliklerle birlikte, bazı hastalarda tanımlanan ek semptomlarla anatomo-patolojik tartışmaları bitmemiştir.

Lance ve Anthony, sendromu tanımladıkları makalelerinde Boyun-Dil sendromunun C2 spinal sinir köklerinin atlantoaksiyel mesafede basısı ile oluştuğunu ileri sürmüşlerdir (8). C2 ventral ve dorsal kökler medulla spi-

nalisten sonra birleşerek C2 spinal siniri oluştururlar, kısa olan bu sinir dorsal ve ventral ramuslara ayrılarak vertebrayı terkeder. Dorsal ramus mediyal ve lateral olarak ikiye ayrılır. Mediyal dal Büyük oksipital siniri (BOS) oluşturur. Lateral dal ise kendi düzeyindeki paraspinal kasları innerve eder. C2 ventral ramus Küçük oksipital sinir (KOS), Büyük auriküler sinir (BAS) ve Transvers kutanöz siniri (TKS) verir (1,6,11). C2 spinal sinir kökleri ve spinal sinir vertebral kanal içerisinde bulunduğundan basıya uğramazlar. Dolayısıyla bir vertebral bası ventral veya dorsal rami üzerine olur. Bogduk boyun-dil sendromunun anatomik temellerini araştırdığı kadavra çalışmasında, atlantoaksiyel eklemin hareketleri ile C2 spinal sinir yapılarının ilişkisini araştırmış, atlasın posterior kavsi ve aksisin superior artiküler bölgesinin ekstansiyon ve rotasyon hareketlerinin birlikte olduğu durumda kompresyonun mümkün olduğunu göstermiştir (1). C2 ventral ramuşu, lateral atlantoaksiyel eklemin hareketleri ile C2 ventral ramusu lateral atlantoaksiyel eklem kenarından geçtiğinden atlasın ileri rotasyonunda gerilebilmektedir. Bu olay subluksasyon durumunda daha da belirginleşmektedir (1). Bu anatomik bilgilerin ışığında, bildirilmiş hastaların çoğundaki ağrı ve parestezinin yayılım alanı göz önüne alındığında tutulumun C2 ventral ramusuna sınırlı olduğu görülür. Bu sendromda dorsal ramusun devamı olan BOS duyulanma alanında yakınma bildirilmemiştir.

Sendromun unsurlarından biri olan ensedeki parestezi ile eş zamanlı olarak oluşan dildeki hantallık, uyuşukluk, kabalık yakınmasını Lance ve Anthony dilin derin duyumunun N. Hipoglossus yolu ile C2 spinal dorsal köklere ulaşması ile açıklamışlardır (8). Hipoglossal sinirin pür motor bir kranial sinir olduğu biliniyorsa da, insan ve hayvanda yapılmış dilin proprioepsiyonuna ait çalışmalarda, insanda dilde diğer birçok memelinin aksine kas içicikleri bulunduğu ve bu duyumun periferik afferent yolunu hipoglossal sinirin oluşturduğu gösterilmiştir. Bowman ve Combs maymunlardaki dil proprioepsiyonunun hipoglossal sinir yolu ile C2 ve C3 dorsal kök ganglionuna ulaştığını ve rostral olarak dorsal funikulusla santral sinir sistemine taşındığını göstermişlerdir (1,2).

Ensedeki parestezi ve dildeki duysal yakınmaların anatomo-klinik açıklaması yukarıdaki mekanizmalarla açıklanırken bazı olgulardaki eş zamanlı diğer semptomlar bu yorumların geçerliliğini güçleştirmektedir. Lance ve Anthony'nin 2 olgusunda aynı yanda el parmaklarında uyuşukluk vardır ve bunu C2 spinal sinirlerle açıklama olanağı yoktur. Yazarlar boyun rotasyonu ve atlantoaksiyel subluksasyon sırasında duramater yapılarını yukarı çekerek daha alt düzeydeki spinal sinir köklerini gemesi ile

açıklamaya çalışmışlardır, ancak bu tartışma götürür bir varsayımdır (8). Noda ve Umezaki bir olgularında gelişen Boyun-Dil sendromunun spinal kaynaklı olduğunu ileri sürmüşlerdir. 12 yıl önce üst torakal transvers myelopati geçirmiş, 35 yaşında kadın hasta, boyun-dil yakınmalarından yaklaşık 60 saniye önce sol kolunda tonik bir nöbet ve bunu izleyen 20 saniyelik sürede dilde kabalık ve ensede paresteziden yakınmaktadır. Yazarlar transvers myelopati sonrası olası spinal demyelinizan bir sürecin multipl sklerozdaki gibi paroksizmal bir fenomen olarak spinal kaynaklı tonik bir nöbet oluşturabileceğini ve tonik nöbetin ardından dilin proprioepsiyonunu taşıyan spinal dorsal funikulusun etkilenecek, ipsilateral dil yansında kabalık duyumunu oluşturabileceğini söyleyerek, spinal boyun-dil sendromu kavramını ileri sürmüşlerdir. Bu kavram içinde alternatif bir yorum olarak spinal trigeminal traktus mandibular dalının dilin innervasyonunu sağladığını ve bu afferent duysal girdilerin üst servikal spinal segmentlerde bulunduğu ve bu traktusun dildeki yakınmalardan sorumlu olabileceği ileri sürülmüştür (9).

Bizim sunduğumuz olgu, yaklaşık 5 yıldan beri paroksizmal, 1-2 dakikaya kadar uzayabilen, kulağın arkasından boyun ön bölgelerine, supraklaviküler bölgeye kadar uzanan alanda yanma, ağrı benzeri duyum, ipsilateral dil yansında uyuşma, dilinde dönmeme, kabalık, dilinde büyüme gibi bir algı ve burun ucundan itibaren dairesel yayımlı uyuşmatanımlamaktadır. Hastanın parestezi, aljezi olarak tanımladığı bölge C2 ventral ramustan çıkan KOS, BAS, ve TKS duysal alanlarına uymaktadır. Dildeki yakınma derin duyum bozukluğu ile açıklanabilir niteliktedir. Burun ucundaki uyuşma ise spinal trigeminal çekirdek veya traktus bulgusudur. Dildeki duyum bozukluğu, C2 spinal sinir basısı ile açıklanabilir ancak burun ucundaki uyuşmayı aynı mekanizma ile açıklamak olanak dışıdır.

Hastaya uygulanan elektrofizyolojik incelemeler özeti:

1- İki yanlı C1-C3 paraspinal kas, SKM kas EMG'si normal bulundu. C2 dorsal ramusun nörojenik tutuluş özelliği yoktu. SKM, trapez kasa motor iletim zamanı ve BAS duysal iletim hızı ve amplitüdü normal sınırlardaydı.

2-Göz Kırpma Refleksi: Hastada her iki yanda supraorbital elektrik uyarım ile elde edilen R1 ve R2 yanıtları normal latansta elde edildi. Klinik-elektrofizyolojik deneysel çalışmalarda R1 yanıtının pontin düzeyde gerçekleştiği gösterilmiştir. Bu refleksin eksteroseptif doğada olduğu, proprioepsiyon özelliği bulunmadığı, 2-3 internöronu olan oligosinaptik bir refleks olduğu ve trigeminal ana duysal çekirdek ile fasiyal motor çekirdek a-

rasında olduğu kabul edilmektedir. R2 yanıtı trigeminal sinir uyarımının ponda dorsolateral bölgede spinal trakt ve bulbustan geçerek, C2-3 düzeyine kadar uzanan spinal trigeminal çekirdeğin kaudal parçasına, oradan tekrar yukarıya fasiyal motor çekirdeğe ulaşması ile oluşmaktadır. Bu yanıt polisinaptik ve kontralateralde de uyarılma özelliğine sahiptir (3,7). Hastadaki normal olan göz kırpmaya refleksi latansları ile trigeminal ana duysal çekirdek, C2-3 vertebral düzeye kadar uzanan kaudal trigeminal spinal çekirdek ve fasiyal motor çekirdek fonksiyonlarında bir kayıp ya da inhibisyon olmadığı söylenebilir. ancak bu sonuç normaldir, çünkü olguda negatif değil artmış bir fonksiyondan yakınma söz konusudur. Resim 1'de görüldüğü gibi hastanın yakınmalarının olduğu sol tarafta R2 yanıtının süre ve yoğunluğu daha fazladır.

3-Masseter Refleksi: Olgumuzda iki yanlı olarak normal latanslı yanıtlar elde edildi. Masseter refleksinin cleneysel veriler eşliğinde ağırlıklı olarak trigeminal mezensefalik çekirdek ile pontin trigeminal motor çekirdek arasında olduğu kabul edilmektedir. Ancak maseter kasındaki kas içciklerinin duysal afferentlerinin motor sinirle taşındığı, V. sinire uygulanan duysal rizotomi sonrası da refleksin elde edildiği söylenmektedir (3,7). Sonuçta olgumuzda göz kırpmaya refleksi ile birlikte değerlendirildiğinde trigeminusun çekirdek ve traktusunda bir fonksiyon kaybı yoktur. Göz kırpmaya refleksinde sol tarafta görülen belirginlik, masseter refleksinde gözlenmemektedir (Resim 2).

4-SKM Refleksi: Hastada sol SKM kasında (yakınmalarla aynı taraf) diğer tarafa göre daha kısa latanslı ve genlik ve süre olarak daha yoğun bir refleks yanıt elde edilmiştir. Bu refleksin doğası henüz aydınlatılmış değildir, ancak hastada göz kırpmaya refleksinde olduğu gibi sol tarafta artmış bir uyarılabilirlik söz konusudur. Bunun üst servikal bölgede ağrıya sekonder segmental spinal motor nöron havuzdaki artmış eksitabiliteye bağlı olduğu söylenebilir.

5-Hastada beyin sapı işitsel potansiyelleri normal latans ve konfigürasyonda elde edilmiştir. Ponto-mezensefalik bölge bu yöntemle normal olarak değerlendirilmiştir.

Sonuç olarak; olgumuzun klasik bulgularına ek olarak trigeminal sistemle ilişkin yakınmaları söz konusudur ve bunu saf spinal sinir ventral ramus tutuluşu ile açıklamak mümkün değildir. Biz bu bulgunun Lance ve Anthony'nin kendi olgularında ileri sürdükleri gibi, duramaterin aksinin

rotasyonu sırasında çekilmesi, yerdeğiştirmesi ve buna bağlı trigeminal sinir köklerinde gerilme ile açıklanabileceğini düşünüyorsak da; bu tartışılabilir bir yorumdur. Çünkü böyle bir gerilme sırasında sadece burun ucunu ilgilendiren köklerin gerilmesi güç bir olasılıktır. Bu noktada Noda ve Umezakinin kendi olgularındaki yorumlarına benzer bir şekilde hastamızdaki yakınmanın periferik doğada değil, ponto-spinal bölgeden kaynaklandığını söylemek olanaklıdır; ancak o zaman yakınmanın paroksizmal özelliğini, C2 dermatomal paresteziyi açıklamak güçleşecektir. Bizim düşüncemiz C2 köklerinin atlantoaksiyel bölgede kompresyonu ile C2 dermatomal parestezi ve aljezinin olduğu; burun ucundaki uyuşma yakınmasının ise C1-3 servikal vertebra düzeyinde bulunan trigeminal kaudal çekirdek bölgesine rastlayan medulla spinalis bölgesinin de etkilenmesi ile ilgili olduğu yönündedir. Biz hastamızda paroksizmal olarak hem C2 spinal sinir ventral ramus etkilenmesi, hem de spinal trigeminal bir etkilenmenin olduğunu ileri sürmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:202-208
2. Bowman JP, Combs CM. The cerebrocortical projection of hypoglossal afferents. *Exp Neurol* 1969;23:291-301
3. Brown WF, Bolton CF. *Clinical electromyography*. Butterworth-Heinemann, Stoneham, 1993:
4. Elisevich K, Stratford J, Bray G, Finlayson M. Neck-tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:407-409
5. Fortin CJ, Biller J. Neck-tongue syndrome. *Headache* 1985;25:255-8
6. *Gray's Anatomy*, 35th ed. Warwick R, Williams PL, ed. London, Logmans, 1973
7. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. 2nd ed. F.a. Davis Company, Philadelphia, 1989;307-331
8. Lance JW, Anthony M. Neck-Tongue syndrome on sudden turning of the head. *J neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;43:97-101
9. Noda S, Umezaki H. Spinal neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;47:751
10. Orrell WR, Marsden CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:348-352
11. Steward JD. *Focal peripheral neuropathies*. Elsevier science publishing company, New York, 1987:84
12. Uludağ B, Ertekin C. XI. kranial sinir ile karşı XI. kranial sinir arasında oluşan bir reflex. XIII. Ulusal Klinik Nörofizyoloji EEG-EMG Kongresi, 26-28 Nisan 1995, Bildiri özet kitabı, İstanbul, 1995:112
13. Webb J, March L, Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. *J Rheumatol* 1994;11:530-533